ITEM 105 : ÉPILEPSIE

Fiche réalisée en priorisant les infos et rangs comme suit : Fiche LiSA > Collèges (Neurologie > Pédiatrie > MIR)

Épilepsie = maladie cérébrale chronique caractérisée par la survenue d'une crise épileptique associée à la persistance d'un facteur de récidive ou survenue d'au moins deux crises stéréotypées spontanées à > 24 h.
- Prévalence = **0,5 à 1 %**, avec 2 pics d'incidence = chez l'enfant (débute < 10 ans dans 50 % des cas) et le sujet âgé > 60 ans.
- Gravité tient : aux types de crises, à leur cause (anomalie structurale en IRM comme une malformation cérébrale ou une lésion anoxo-ischémique, génétique… souvent associé à des troubles majeurs du développement intellectuel et du spectre autistique), à leur fréquence, à leurs conséquences directs (confusion, troubles de la conscience, chutes, traumatismes, troubles respiratoires, risque de mort subite), aux comorbidités (difficultés de développement cognitif et de comportement de l'enfant : TDAH, troubles attentionnels), à leur pharmacorésistance éventuelle, à leurs retentissements cognitif, social et psychologique.
- Définition électro-clinique : **signes critiques** (crise épileptique), **postcritiques** (épuisement neuronal transitoire, pendant quelques minutes/jours) et **intercritiques** (EEG : possibles paroxysmes intercritiques).

DEFINITION

- **Crise épileptique** = manifestations cliniques résultant de l'hyperactivité paroxystique d'un groupe de neurones corticaux et de son éventuelle propagation, caractérisée par une modification rapide de l'état de conscience et/ou des phénomènes moteurs et/ou sensitifs, sensoriels, psychiques, végétatifs et/ou une altération de la réponse à l'environnement.
→ Pour être considérées comme des événements distincts, 2 crises doivent être séparées de **> 24 h.**
- **État de mal épileptique** : persistance intercritique d'une altération de conscience et/ou de signes neurologiques.
- **Épilepsies : maladies cérébrales chroniques** caractérisées par une prédisposition cérébrale durable à générer des crises :
  . Survenue d'au moins 2 crises épileptiques cliniquement avérées non provoquées espacées d'au moins 24 h.
  . Survenue d'une crise cliniquement avérée non provoquée et un risque estimé de récidive supérieur à 60 % dans les 10 ans, soit au moins un élément pathologique retrouvé : présence d'anomalies EEG, lésion cérébrale préexistante épileptogène à l'imagerie, trouble neurodéveloppemental préexistant.

PHYSIO

- **Hyperactivité neuronale** = trouble constitutionnel ou acquis de l'excitabilité neuronale.
- **Propagation** : naissance d'une « décharge excessive » en un point du cortex cérébral, extension ou non, et propagation à distance ou non → la symptomatologie dépend du siège initial, de la rapidité d'extension et de la propagation, et est le plus souvent stéréotypée chez un même malade.

CRISE GÉNÉRALISÉE

= Décharge d'emblée propagée aux 2 hémisphères, intéressant simultanément l'ensemble du cortex : sans signe critique, postcritique ou intercritique pouvant rattacher la crise à une zone localisée.
Signes moteurs : d'emblée bilatéraux et symétriques :
- **Toniques** : contractions musculaires segmentaires soutenues.
- **Cloniques** : secousses musculaires segmentaires répétitives et rythmiques.
- **Tonico-cloniques** : succession d'une phase tonique et d'une phase clonique.
- **Atoniques** : interruption brève et soudaine du tonus de tout ou partie du corps.
- **Myocloniques** : contractions des muscles agonistes et antagonistes, isolées ou en salves, sans altération de conscience

Absence : altération isolée de la conscience, sans signes focaux.
Perte de conscience : durée brève (quelques secondes) au cours d'une absence, ou plus longue (plusieurs minutes) au cours d'une crise généralisée tonico-cloniques ; elle est absente dans les myoclonies.

Crise généralisée tonico-clonique (Rares avant l'âge de 2 ans)

- **Phase tonique** (10-20s) : **cri profond**, **abolition de la conscience** (yeux révulsés), **contraction tonique** soutenue de l'ensemble de la musculature squelettique en flexion puis en extension, **apnée** avec **cyanose**, **troubles végétatifs** importants (tachycardie, ↗ PA, mydriase, rougeur du visage, hyper-sécrétion bronchique et salivaire), **morsure latérale de la langue** possible.
- **Phase clonique** (20-30s) : **secousses** bilatérales, synchrones, intenses, s'espaçant progressivement.
- **Phase résolutive** (postcritique) de quelques minutes : **coma profond**, **hypotonique**, relâchement musculaire complet avec possible énurésie, **reprise ample et bruyante de la respiration** (stertor) gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire (bave aux lèvres), **endormissement spontané** ou **confusion mentale**, parfois avec **agitation ; risque de fausse route.**
- **Au réveil** : oubli de la crise, parfois **céphalées, courbatures**, voire **douleurs** (traumatisme occasionné par la chute, luxation d'épaule ou tassement vertébral).
- Pour parler de CTCG il faut que toutes les phases sus-citées soient présentes.

Myoclonies massives bilatérales

= Seules crises généralisées **sans trouble de conscience** : **secousses musculaires** en éclair, isolées ou répétées en salves, en extension-flexion, avec lâchage/projection de l'objet tenu, voire **chute brutale.**
- **Spontanées** ou **provoquées** par des stimulations (notamment lumineuse intermittente).
- Fréquentes immédiatement après le réveil.
- EEG : **polypointes-ondes** généralisées, bilatérales, symétriques et synchrones → typique, fréquent.

Absence

= **Rupture de contact** avec arrêt de l'activité en cours et fixité du regard pendant quelques secondes.

<table>
<tr><td></td><td colspan="3"></td><td>Absence typique : absence isolée, simple sur le plan clinique → épilepsie-absence de l'enfant et de l'adolescent, parfois associée à des CGT ou des myoclonies.
- EEG pathognomonique = décharges de quelques secondes, généralisées, bilatérales, symétrique et synchrone de pointes-ondes à 3 Hz, de début et fin brusque, interrompant un tracé normal.
Absence atypique : début et fin progressive, plus longue, associée à d'autres symptômes (clonie, atonie, chute au sol) → épilepsies graves de l'enfant, associées à des crises toniques et/ou atoniques.
- EEG non typique : début et fin progressif, décharge de pointes-ondes bilatérales, irrégulières, asynchrones, < 3 Hz = pointes-ondes lentes, interrompant une activité de fond anormale.</td></tr>
<tr><td rowspan="4">CRISE FOCALE</td><td colspan="4">= Décharge initialement d'un secteur cortical limité, avant de s'étendre ou non à d'autres réseaux neuronaux → crise débutant, comportant ou suivie de signes ou symptômes focaux, corrélés aux réseaux neuronaux activés.
- Début = signal symptom : signe moteur, sensitif ou sensoriel → grande valeur localisatrice.
→ Pris à défaut si décharge initialement dans une zone « muette ».
- Pendant la crise : organisation des symptômes variable selon les réseaux neuronaux mis en jeu.
- Extension possible à l'ensemble du cortex : généralisation secondaire tonico-clonique.</td></tr>
<tr><td>Corrélations anatomocliniques et classification</td><td colspan="3">Début :
- Signes subjectifs initiaux : grande valeur localisatrice.
- Peuvent être absents si décharge épileptique initial intéresse d'emblée une région corticale très étendue avec trouble de la conscience.
Pendant la crise : séquence temporelle des signes cliniques varie selon la séquence d'implication des régions corticales par la décharge épileptique.
Après la crise :
- Signes postcritiques témoignent de l'épuisement des régions corticales impliquées (hémiparésie controlatérale si implication du cortex moteur primaire par exemple, aphasie si implication des régions du langage, etc.)
- Nouvelle classification selon la présence ou non d'un trouble de la conscience et le signe clinique initial prédominant : moteur (tonique ou atonique, clonique, myoclonique, spasmes, automatismes, etc.) ou non moteur (sensoriel, émotionnel, cognitif, arrêt comportemental, dysautonomique.</td></tr>
<tr><td>Valeurs localisatrices de signes</td><td>Conscience</td><td>Troubles de la conscience :
- 2 conditions : pas d'interaction verbale, visuelle et comportementale avec l'entourage + pas de souvenir d'une partie ou de la totalité de la crise.
- Pas de valeur localisatrice précise.</td></tr>
<tr><td>Moteurs</td><td>- Signes moteurs élémentaires : implication des régions motrices primaires ou prémotrices (clonie, myoclonie, hypertonie focale, version de la tête)
- Signes moteurs plus élaborés : automatismes moteurs = régions pus variés (lobe frontal, temporal, pariétal)</td></tr>
<tr><td>Sensitifs et sensoriels</td><td>Ces signes peuvent être des hallucinations ou des illusions, rapportées et critiquées par le patient contrairement aux hallu d'origine psy :
- Somatosensitive : paresthésies avec extension reflétant l'organisation somatotopique du cortex somatosensitif primaire, contrôlant à la décharge, débutant au niveau de la main et d'évolution ascendante le long du MS jusqu'à l'hémiface : « marche bravais jacksonienne ».
- Visuelle : implication du cortex visuel primaire dans le lobe occipital.
- Auditive : type acouphènes traduisent une implication par la décharge épileptique du cortex auditif primaire controlatéral.</td></tr>
<tr><td>Végétatifs</td><td>Troubles du rythme cardiaque, sensation de froid ou de chaleur, de soif, hypersalivation, sensation épigastrique ascendante ont une origine temporale interne ou insulaire.</td></tr>
<tr><td>Cognitifs</td><td>Inconstants, mais peuvent avoir une valeur localisatrice :
- État de rêve (réminiscence en pleine conscience), sensation de déjà-vu rapportés par le patient ont une origine interne hippocampique.
- Troubles phasiques paroxystiques reflètent une implication du lobe temporal de l'hémisphère dominant (gauche dans la majorité des cas).</td></tr>
<tr><td>DIAGNOSTIC</td><td colspan="2">Arguments cliniques</td><td>Il est fréquent d'observer :
- Dans les épilepsies généralisées d'origine génétique présumée (idiopathique) de type myoclonique juvénile : déficit attentionnel intercritique.
- Dans les épilepsies focales structurelles d'origine temporale interne : déficit en mémoire à long terme voire un manque du mot lorsque l'épilepsie concerne le lobe temporal de l'hémisphère dominant.
- Dans les encéphalopathies épileptiques liées à l'âge l'arrêt voire la régression du développement psychomoteur constitue un signe cardinal.</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td></td><td colspan="2">EEG</td><td>➝ Rentabilité variable selon le type de crise, le syndrome épileptique, le moment et les conditions de réalisation.
- Crises enregistrées facilement sur un EEG standard avec épreuve d'activation par hyperventilation ou stimulation lumineuse intermittente (SLI) : épilepsie-absence ou myoclonies généralisées.
- Entre les crises : l'épilepsie reste active et caractérisée par des anomalies brèves paroxystiques (< 200 ms) sans traduction clinique, inconstantes : pointes, pointes-ondes, polypointes focales ou généralisées.
La normalité de l'EEG n'écarte pas le diagnostic de crise épileptique.
- En cas de normalité de l'EEG intercritique, des épreuves d'activation peuvent être réalisées : EEG après privation de sommeil, enregistrement de sommeil, EEG-holter, vidéo-EEG.</td></tr>
<tr><td>DD</td><td colspan="3">- D'une crise généralisée tonico-clonique : syncope (notamment convulsivante), crise psychogène non épileptique, hypoglycémie, myoclonies, frissons lors de l'hyperthermie.
- D'une crise partielle simple : AIT (plus long), migraine avec aura (marche migraineuse plus lente), attaque de panique.
- D'une crise partielle complexe : crise d'agitation, de colère ou émotive, parasomnie (somnambulisme, terreurs nocturnes), ictus amnésique en l'absence de témoin.</td></tr>
<tr><td rowspan="8">ÉTIOLOGIE</td><td colspan="3">- Cause génétique (40 %) = début à tout âge : diagnostic chromosomique, ou rapporté à une origine génétique par les données électro-cliniques, le contexte familial et/ou les pathologies associées.
- Cause acquise : lésionnelle ou non lésionnelle.</td></tr>
<tr><td rowspan="5">Cause lésionnelle</td><td>Cause tumorale</td><td>= 10 à 15 % des épilepsies de l'adulte, plus rares chez l'enfant et l'adolescent.
- 20-70 % des tumeurs supratentorielles, surtout d'évolution lente et impliquant précocement le cortex : astrocytome de bas grade, oligodendrogliome, méningiome.</td></tr>
<tr><td>Cause vasculaire</td><td>- Malformation vasculaire : malformations artérioveineuses, cavernome, fistule.
- AVC en phase aiguë (surtout si atteinte corticale) ou à distance (épilepsie vasculaire).</td></tr>
<tr><td>Cause traumatique</td><td>- Précoce < 1 semaine : agression cérébrale aiguë➝ facteur de risque d'épilepsie ultérieure.
- Tardive (< 2 ans après dans 70 % des cas, délai plus long chez l'enfant) : épilepsie séquellaire.</td></tr>
<tr><td>Cause infectieuse</td><td>= Particulièrement épileptogène : encéphalite, méningo-encéphalite, abcès cérébral.
➝Neurocysticercose : cause principale d'épilepsie dans les zones tropicales.</td></tr>
<tr><td>Anomalie du développement cortical</td><td>= Cause fréquente d'épilepsie pharmaco-résistante, de gravité variable, début à tout âge.
- Erreur de migration neuronale responsable de neurones anormaux, avec ou sans réaction gliale : dysplasie corticale frontale, hétérotopie, lissencéphalie, pachygyrie…
- Possibles signes associés : retard mental, signes neurologiques, antécédents familiaux.</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Cause non lésionnelle</td><td>Cause toxique</td><td>Alcool :
- Prise excessive et inhabituelle d'une grande quantité d'alcool (« ivresse convulsivante »).
- Sevrage absolu ou relatif chez un éthylique chronique.
- Épilepsie alcoolique : répétition de crises spontanées chez un alcoolique chronique sans autres facteurs explicatifs ➝ arrêt de l'intoxication ± traitement antiépileptique.
Autres : cocaïne, amphétamine, intoxication au plomb, au manganèse ou aux organophosphorés.</td></tr>
<tr><td>Cause iatrogène</td><td>Psychotropes :
- Imprégnation chronique : imipraminique, fluoxétine.
- Surdosage : lithium, antidépresseur.
- Sevrage : benzodiazépine, barbiturique.
Autres (à éviter chez les épileptiques) : théophylline, ciclosporine, isoniazide, méfloquine…</td></tr>
<tr><td>Cause métabolique</td><td>- Hypoglycémie, hypocalcémie, hyponatrémie, hypomagnésémie : crises généralisées >> focales.
- Hyperglycémie avec hyperosmolarité : possiblement atypique avec crises focales sérielles.
- Insuffisance rénale : myoclonies fréquentes.
➝ Chez le nouveau-né : recherche systématique de cause métabolique et d'un déficit en vitamine B, injection de vitamine B6 IV sous contrôle EEG si persistante.</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="11">DIAGNOSTIC SYNDROMIQUE</td><td colspan="4">= Classification selon :
. La topographie : épilepsie généralisée ou focale selon la clinique, l'EEG, l'état clinique intercritique et la normalité ou non de l'IRM.
. L'étiologie : selon la cause génétique (prouvée ou probable) ou la découverte d'une lésion.
- Épilepsie primaire (idiopathique = sans lésion cérébrale) : crises épileptiques bien définies, de survenue liée à l'âge, avec un développement et un examen clinique normaux, des anomalies EEG paroxystiques intercritiques caractéristiques, sur fond de rythme normal et une prédisposition génétique réelle ou présumée ➝ pronostic favorable : évolution spontanée vers la guérison ou rémission facile sous monothérapie.
- Épilepsie symptomatique : résulte d'une lésion diffuse ou focale, évolutive ou fixée, reconnue par l'imagerie, un déficit neurologique et/ou une anomalie biologique.
- Épilepsie cryptogénique : de cause indéterminée.</td></tr>
<tr><td rowspan="5">Épilepsies généralisées idiopathiques</td><td colspan="3">= Plus fréquente des épilepsies généralisées : cause non lésionnelle, origine génétique prouvée ou fortement suspectée ➝ traitement exclusivement médical : stabilisation des crises dans 80 à 90 % des cas.
- Association d'absences simples et typiques, de myoclonies massives et/ou de CGT.</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Épilepsie-absence</td><td>De l' enfant</td><td>= 10 % des épilepsies entre 3 et 12 ans.
- Débute vers 5-7 ans et disparaît souvent à l'adolescence.
- Absences typiques (≥ 100/jour), facilement provoquée par hyperpnée.
- EEG indispensable : bouffées de pointes-ondes généralisées synchrones à 3 cycles/s, de début et fin brutaux, concomitantes aux absences.
- Évolution favorable sous traitement dans 80 % des cas (guérison après la puberté), mais association à des troubles attentionnels.
- Survenue tardive de CGT ± absences dans 20 % des cas : surtout en cas de début tardif > 8 ans, garçon, résistance au traitement ou photosensibilité.</td></tr>
<tr><td colspan="2">CGT
du réveil</td><td>- Début à l'adolescence.
- Facteurs déclenchants : manque de sommeil, alcool, réveil provoqué, photosensibilité.
- Réponse quasi-systématique au traitement.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Épilepsie
myoclonique
juvénile
bénigne</td><td>= Début à l'adolescence, origine génétique, peut précéder de plusieurs mois/années des CGT.
- Secousses myocloniques en pleine conscience, souvent peu après le réveil (signe de la tasse de café), favorisée par nuits courtes, réveil brusque ou photosensibilité.
- EEG intercritique typique : polypointes-ondes généralisées, photosensibilité fréquente.
- Pharmacodépendante : 90 % de récidive à l'arrêt du traitement.</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Épilepsies partielles idiopathiques</td><td colspan="3">= Exclusivement chez les enfants et adolescents (âge-dépendantes) : diagnostic électro-clinique aisé.
- Pronostic toujours favorable ➝ traitement médical rarement indiqué.</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Épilepsie à paroxysme rolandique</td><td colspan="2">= Épilepsie à pointes centrotemporales : la plus fréquente (15-20 % des épilepsies de l'enfant) et la plus typique.
- Début entre 3 et 13 ans (en moyenne 10 ans), légère prédominance masculine, guérison constante avant l'âge de 15 ans.
- Crises focales bucco-faciales : clonies d'une hémiface, paresthésies de la langue ou des gencives, hypersalivation, impossibilité de parler, sans perte de conscience.
- Extension au membre supérieur ou généralisation secondaire possible.
- Très liée au sommeil (lors de l'endormissement ou du réveil : surtout en fin de nuit), révélé par des bruits de gorge.
- EEG intercritique : pointes centrotemporales lentes biphasiques, rythme de fond normal.</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>- Abstention thérapeutique si crises brèves, rares et de survenue nocturne.
- Monothérapie antiépileptique avec arrêt à l'âge de 14-16 ans.</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Épilepsies focales symptomatiques</td><td rowspan="2">Épilepsie temporale interne</td><td colspan="2">= Secondaire à une sclérose/atrophie hippocampique : la plus fréquente.
- Antécédent de convulsions fébriles compliquées, début chez l'adolescent/adulte jeune par des crises focales simples et complexes, généralisations secondaires rares.
- Crise la plus typique : gêne épigastrique ascendante (bien mémorisée par le malade), puis arrêt psychomoteur avec fixité du regard, mâchonnement ample et lent, activité gestuelle simple (émiettement, frottement) et attitude dystonique d'un membre controlatéral.
- Évolution : répétition des crises, souvent groupées sur un ou plusieurs jours, entrecoupées d'intervalles libres de durée variable.
- IRM cérébrale : atrophie ou sclérose hippocampique.</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>- Antiépileptique.
- Traitement chirurgical si pharmacorésistance : 80 % de guérison.</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="5">CAT</td><td rowspan="4">Épilepsies généralisées symptomatiques</td><td rowspan="2">Syndrome de West</td><td colspan="2">= Maladie des spasmes en flexion : rare, apparaît entre le 4^eet le 7^e mois.
- Crises : spasmes infantiles, en salves, en flexion (2 fois plus souvent) ou en extension.
- Régression psychomotrice : enfant indifférent, ne sourit plus, n’apprend plus, perte des acquisitions antérieures.
- EEG pathognomonique = hypsarythmie : ondes très amples, très lentes, pointes sans régularité, diffuses, permanentes, interrompues lors des spasmes par un aplatissement transitoire.</td></tr>
<tr><td>Cause</td><td>- Primitif : 30 % des cas, pronostic amélioré en cas de traitement précoce.
- Secondaire (de pronostic sévère) : encéphalopathie, maladie métabolique, phacomatose
(sclérose tubéreuse de Bourneville), anoxie périnatale, malformation cérébrale.</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Syndrome de Lennox-Gastaut</td><td colspan="2">= Forme sévère d’épilepsie infantile : début <8 ans, pic de fréquence de 3 à 5 ans.
- Crises toniques, atoniques et absences atypiques quotidiennes coexistant.
- Associées à des troubles mentaux, un retard intellectuel, des troubles de la personnalité, des
troubles caractériels et parfois des comportements autistiques ou prépsychotiques.
- EEG intercritique : pointes-ondes lentes (1,5-2/seconde), en bouffées bisynchrones, ± symétriques, très nombreuses, sur un rythme de fond ralenti.
- Pendant le sommeil : décharges de rythmes rapides recrutant = crises toniques pathognomoniques au cours du sommeil.
- Évolution : pronostic sévère, périodes cycliques d’aggravation et de rémissions.</td></tr>
<tr><td>Cause</td><td>- Idiopathique.
- Secondaire : atteinte cérébrale congénitale ou acquise (± après sd de West).</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Syndromes spéciaux chez l’ enfant</td><td>Convulsions fébriles simples</td><td colspan="2">= Susceptibilité génétique âge-dépendante à la fièvre : excellent pronostic, survenue entre 1 et 5 ans.
- Crises bilatérales, cloniques ou tonico-cloniques, durant < 15 minutes, non répétées au cours d’un même épisode fébrile, sans signe de localisation critique ou postcritique.
- Typiquement dans les 24 h après l’installation de la fièvre, lors de l’acmé ou lors de la défervescence thermique (fièvre virale dans 95 % des cas).
- EEG non nécessaire.
- TTT préventif : antipyrétique si fièvre ≥ 38°, traitement antiépileptique si ≥ 3 crises.
➝ Risque d’épilepsie dans un faible nombre de cas (< 3 %).</td></tr>
<tr><td>Convulsions fébriles compliquées</td><td colspan="2">= Critères de gravité :
- Survenue < 1 an ou > 5 ans, antécédents familiaux d’épilepsie.
- Convulsions asymétriques ou unilatérales, de durée > 15 minutes.
- En salves au cours d’un même épisode fébrile.
- Avec déficit postcritique d’intensité variable, de durée < 48 h.
➝ Si ≥ 1 critères : bilan neurologique (EEG, PL, imagerie), traitement antiépileptique prophylactique (valproate) poursuivi pendant ≥ 2 ans.
- Si convulsion fébrile prolongée : diazépam 0,5 mg/kg intrarectal.
- Risque d’épilepsie ultérieure proportionnel au nombre de critères (50 % si ≥ 3 critères) ou à la durée de la convulsion fébrile (pour le risque d’épilepsie temporale interne)</td></tr>
<tr><td rowspan="2">En présence d’ une CGT</td><td colspan="3">- Conseils : dégager l’espace, protéger la tête (coussin), desserrer les vêtements, enlever les lunettes, mise en PLS dès que possible, prévenir les secours si crise prolongée > 5 minutes.
- A ne pas faire : déplacer le patient (hors situation indispensable), ne pas entraver ses mouvements, ne rien mettre dans la bouche, ne rien donner à boire.
- Administration d’antiépileptique en urgence : non justifié après une 1re crise isolée.</td></tr>
<tr><td>Récidive précoce</td><td colspan="2">= Prévention de la récidive : indiqué en cas de récidive précoce d’une crise.
- Diazépam (Valium®) = 10 mg : en intrarectal chez l’enfant ou IVL/IM chez l’adulte.
- Clonazépam (Rivotril®) = 1 mg : en IVL chez l’adulte.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Chez un épileptique connu</td><td colspan="2">➝ Hospitalisation non indispensable.
- Crise de présentation habituelle : rechercher un facteur favorisant (manque de sommeil, prise d’alcool/toxique, fièvre…), une mauvaise observance thérapeutique, une interférence médicamenteuse.
- Crise inhabituelle : reconsidérer le diagnostic syndromique, vérifier la recherche étiologique.</td></tr>
<tr><td>Contexte d’agression cérébrale aiguë</td><td>Pathologie lésionnelle aiguë</td><td colspan="2">= Traumatique, vasculaire, infectieuse, tumorale… : crise le plus souvent généralisée tonico-clonique ou partielle ± secondairement généralisée.
- Traitement étiologique.
± Antiépileptique à la phase aiguë (benzodiazépine orale ou IV) avec relai par antiépileptique sur une durée de quelques mois (en fonction de la cause).</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="3"></td><td></td><td>Non lésionnelle</td><td>= Toxique, métabolique… : crise généralisée tonico-clonique.
- Traitement étiologique exclusif.</td></tr>
<tr><td rowspan="2">1re crise spontanée</td><td>Bilan</td><td>- Orientation : autres types de crise, antécédents personnels et familiaux, signe neurologique focal, syndrome méningé, affection médicale non patente.
- Bilan biologique : glycémie, ionogramme, bilan rénal, bilan hépatique, alcoolémie.
- TDM/IRM cérébrale : indiqué devant toute crise épileptique inaugurale, isolée, ne s'intégrant pas d'emblée de façon évidente dans un syndrome épileptique non lésionnel (épilepsie-absence, épilepsie myoclonique juvénile bénigne ou à paroxysme rolandique).
➝En urgence si crise focale ou patient à risque (cf. reco HAS 2015), ou à distance si examen neurologique normal ; en l'absence de facteur métabolique ou toxique, l'IRM doit être systématique même si TDMc initiale normale.
- PL : si contexte fébrile (méningo-encéphalite) ou céphalée aiguë avec scanner normal.
- EEG : recommandé systématiquement, rentabilité maximale si réalisé dans les 24 à 48 h suivant l'épisode aigu, en l'absence d'antiépileptique (notamment de benzodiazépines).
➝ La seule indication d'EEG en urgence est la suspicion d'état de mal épileptique.</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>➝ Généralement après 2 crises généralisées tonico-cloniques (espacées de > 24 h).
➝ En l'absence de facteur déclenchant, discussion dès la 1re crise seulement en cas de crise généralisée tonico-clonique avec présence de paroxysmes intercritiques à l'EEG.</td></tr>
<tr><td rowspan="4">TTT ANTIEPILEPTIQUE</td><td colspan="3">- TTT curatif : suppression de la cause (traitement étiologique).
- Éviction des facteurs favorisants (photosensibilité, toxique…) et bonne hygiène de vie (sommeil…)
- TTT symptomatique = antiépileptique : renforce l'inhibition GABAergique, diminue l'excitation glutamatergique ou stabilise les membranes cellulaires (blocage des canaux Na ou Ca voltages-dépendants) ➝ efficace dans 60-70 % des cas.</td></tr>
<tr><td>Modalité</td><td colspan="2">➝ Le diagnostic de crise épileptique doit être certain : aucun traitement d'épreuve ou préventif.
- Choix du médicament :
. Épilepsie généralisée idiopathique : valproate, lévétiracétam ou lamotrigine en 1re intention.
. Épilepsie partielle : lévétiracétam, lamotrigine, oxcarbazépine, lacosamide.
. Épilepsie à paroxysme rolandique : traitement non systématique.
- EI :
. Valproate : tremblement d'attitude, obésité, bilan hépatique, NFS, tératogène ++.
. Carbamazépine : trouble d'équilibre, BAV, NFS, bilan hépatique, natrémie, inducteur enzymatique.
. Lamotrigine : risque d'éruption cutané les 1ers mois (10-15 % des cas) ➝ arrêt immédiat du traitement.
- Posologie : débuter en monothérapie, ↗ progressive des posologies (souvent initiée à dose infra-thérapeutique), limiter le nombre de prises à 2/jour.
- Jamais d'arrêt brutal d'un antiépileptique.</td></tr>
<tr><td>RHD</td><td colspan="2">- Alcool avec modération.
- Limiter les dettes de sommeil.
- Prévention des risques domestiques : éviter les bains, mobilier sans arêtes, literie basse…</td></tr>
<tr><td colspan="4"><table>
<tr><th>Médicament</th><th>Voie</th><th>Indication</th><th>Effets secondaires</th></tr>
<tr><td>Valproate de sodium
Dépakine®</td><td>PO
IV</td><td>Tout type</td><td>- Tératogène : à éviter si femme en âge de procréer
- Hépatite cytolytique
- Autres : tremblement, thrombopénie, prise de poids, hyperammoniémie, pancréatite, ovarite</td></tr>
<tr><td>Lamotrigine
Lamictal®</td><td>PO</td><td>Tout type sauf épilepsie-absence</td><td>- Éruption cutanée
- Syndrome de Lyell/Stevens-Johnson</td></tr>
<tr><td>Lévétiracétam
Keppra®</td><td>PO
IV</td><td>Tout type</td><td>- Sédation légère
- Troubles psychiatriques (rares)</td></tr>
<tr><td>Diazépam
Valium®
Clonazépam
Rivotril®
Clobazam
Urbanyl®</td><td>PO
IV
IM
IR</td><td>Tout type</td><td>- Sédation, altération cognitive
➝ Sur une durée limitée seulement : perte d'efficacité après quelques mois</td></tr>
</table></td></tr>
</table>

	Carbamazépine Tégrétol® **Oxcarbazépine** TrileptaL®	PO IV	CGT et crise partielle uniquement ➝ Aggravation de l'épilepsie-absence ou des myoclonies	- **Inducteur enzymatique** - **Hyponatrémie, hépatite, ataxie, vertige, BAV, lupus**
	Lincosamide VIMPAT	PO IV	Tout type	CI si BAV 2 ou 3 Trouble de l'équilibre
	Autres	- **Ethosuximide** (Zarontin®) : traitement de référence de l'épilepsie-absence de l'enfant uniquement. - **Topiramate** (Epitomax®) : dans l'épilepsie partielle uniquement.		
SUIVI	- **Clinique** : efficacité et tolérance à 3 mois maximum puis tous les 3-6 mois. - **Biologique** : systématique sous valproate, carbamazépine, non systématique sous lévétiracétam et lamotrigine.			
	Traitement efficace et bien toléré	- **EEG de suivi** non systématique, à faire avant sevrage éventuel. - **Arrêt du traitement** proposé de manière progressive après **2 à 3 ans** sans crise sauf EMJ et CTCG idiopathique, si EEG normal, et en l'absence de lésion cérébrale potentiellement épileptogène.		
	Traitement mal toléré	- **Trouble de la vigilance**, **atteinte des fonctions cognitives.** - **Inducteur enzymatique** = carbamazépine, oxcarbazépine, phénytoïne, phénobarbital. - Réaction idiosyncrasique : **toxidermie, hépatite, aplasie médullaire**…		
		CAT	- **Arrêt immédiat** si effet indésirable grave (réaction idiosyncrasique) ➝ prescription d'un **autre antiépileptique** ± association d'une **benzodiazépine** temporairement. - **Substitution progressive** par un autre traitement si effet indésirable mineur.	
	Persistance des crises	- Vérifier **l'observance** (dosages sanguins) et **l'hygiène de vie.** - **Augmentation progressive de la posologie** selon la tolérance. - Essai d'un **autre traitement en monothérapie** voire en **bithérapie.**		
	Épilepsie pharmaco-résistante	= Résistant à **≥ 2 lignes** de traitement médical bien conduit en < **2 ans.** Alternatives au traitement médicamenteux : chirurgie de l'épilepsie, stimulation chronique du nerf vague à visée palliative, régime cétogène.		
MESURES ASSOCIEES	Contre -indication	- **Sport** : alpinisme, plongée, deltaplane, planche à voile, sport mécanique, baignade non accompagnée… - **Profession** : chauffeur poids lourds/transport en commun, travail en hauteur, carrières militaires, pilote, poste de sécurité, certains emplois dans la fonction publique. - **Conduite automobile** : possible après avis de la **Commission médicale du permis de conduire** si épilepsie stabilisée depuis 12 mois (ou 10 ans sans traitement pour la conduite de poids lourds), sur démarche du malade (et non du médecin).		
	Contraception	- Éviter la contraception orale en association à un inducteur enzymatique : privilégier un **DIU.**		
	Grossesse	= Risques : **. Risque malformatif des antiépileptiques** (RR = 4-6). **. Risque augmenté de crise épileptique** (dans 25 % des cas). - En cas de désir de grossesse : **réévaluation du traitement**, **supplémentation en acide folique** (5 mg/j) avant la conception et jusqu'à 12 SA). - Pendant la grossesse : **supplémentation en vitamine K** pendant le 3e trimestre ± en période néonatale si traitement inducteur enzymatique, surveillance obstétricale et échographie rapprochée. - Pas de valproate chez la femme en âge de procréer.		
	Chez l'enfant	- Si épilepsie grave, discuter d'un **projet éducatif** (dont PAI) et prise en charge par **ALD.** **Soutien psychologique** de l'enfant et des parents.		

ÉTAT DE MAL ÉPILEPTIQUE

= **Répétition à bref délai de crises récurrentes**, avec persistance intercritique d'une **altération de conscience** et/ou de **signes neurologiques** traduisant un épuisement neuronal des aires corticales spécifiques impliquées dans les décharges électriques.
= Mortalité pouvant atteindre 10 à 20 %.

CAUSE	- **Survenue chez un épileptique connu** = 30-45 % des cas, de meilleur pronostic : non-observance thérapeutique (1re cause d'état de mal épileptique), intoxication ou sevrage éthylique, privation de sommeil, cause intercurrente… - **Agression cérébrale aiguë directe** : vasculaire, tumorale, infectieuse, traumatique. - **Agression cérébrale indirecte** : désordre hydroélectrolytique, toxique (alcool, tricyclique…) ➝ Aucune cause n'est retrouvée dans **20 %** des cas.

<table>
<tr><td rowspan="6">ÉTAT DE MAL CONVULSIVANT (EME)</td><td colspan="4">= Répétition subintrante de crises convulsives :
• Crise généralisée tonico clonique persistante > 5 minutes.
• ≥ 2 crises généralisées tonico-cloniques sans reprise de conscience.
- Dans les 30 minutes : troubles neurovégétatifs, acidose, œdème cérébral.
- Dans l'heure : lésions neuronales anoxo-ischémiques rapidement irréversibles ➞séquelles neurologiques.
- État de mal larvé (subtlestatus epilepticus) = dissociation électromécanique en cas de persistance de l'état de mal convulsivant : convulsions minimes, limitées à de brèves contractions axiales ou du visage ou à une révulsion oculaire ➞ tableau de coma prédominant, nécessitant un EEG pour identifier la persistance des crises.
- Évolution spontanée : décès par collapsus cardio-respiratoire➞10 à 20 % de mortalité.</td></tr>
<tr><td>EME Partiel</td><td colspan="3">Toute crise peut se compliquer d'un état de mal épileptique, état le + svt du a crise focale.
- Dg si manifestations motrices > 10-15 min, à réévaluer régulièrement à cet intervalle.
- Risque = évolution vers mal généralisé.</td></tr>
<tr><td>État de mal larvé</td><td colspan="3">- EME sans manif motrice (ou minime) se présentant comme un coma persistant.
- Dg difficile, fait à l'électroencéphalogramme.
- Dg ≠^{iel} = encéphalopathie métabo.
- Fait souvent suite à EMETCG mal traité ou de PeC tardive => PeC similaire à EMETCG.</td></tr>
<tr><td>Mesures générales</td><td colspan="3">- Scope, perméabilité des VAS (canule de Mayo), oxygénothérapie.
- Intubation seulement si détresse respiratoire, ou EME réfractaire.
- Mise en place de 2 VVP (1 réservée aux antiépileptiques), recherche/traitement d'une hypoglycémie.
- Après traitement de l'EME, ne pas oublier le relais par BZD discontinue et antiépileptique.
- Ne pas oublier que le traitement de la cause est essentiel.</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Traitement anti-épileptique</td><td rowspan="2">Schéma alternatif</td><td>Prise en charge dans les 5 à 30 minutes</td><td>- Benzodiazépine (clonazépam 1 mg) répété à 5 min en cas d'échec.
- Si échec 5 minutes après 2^e dose de BZD : antiépileptique d'action prolongée en IVSE : fosphénytoïne ou phénobarbital ou lévétiracétam ou acide valproïque, (ou lacosamide).
- Si échec à 30 minutes après 2^e ligne : sédation (propofol, midazolam ou thiopental) avec intubation orotrachéale.</td></tr>
<tr><td>Prise en charge > 30 minutes</td><td>- Benzodiazépine IVL + d'emblée antiépileptique d'action prolongée en IVSE.
- Si échec : sédation.</td></tr>
<tr><td rowspan="4">COMPLICATIONS D' UN EME</td><td colspan="2">Respiratoires</td><td>- Détresse respiratoire aiguë, fréquente et multifactorielle, II^{aire} à obstruction bronchique liée à une inhalation salivaire ou gastrique, +/- compliquée d'un œdème alvéolaire rare et d'origine cardiogénique ou neurogénique.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Cardiovasculaires</td><td>- En phase initiale, une hypercatécholaminergie => poussée hypertensive.
- Secondairement possible hypotension.
- Parfois troubles du rythme ou une cardiomyopathie de stress transitoire.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Neurologiques</td><td>- Atteinte neuronale étendue sur l'hypoxie, l'hypotension, l'hypoglycémie, l'acidose lactique et la fièvre, avec risque de coma prolongé et des séquelles neurologiques permanentes (troubles de l'attention, cognition, épilepsie).
- SI troubles de conscience post-EMETCG = EEG systématique pour recherche d'état de mal épileptique latent ou si cela correspond à l'impact sédatif des traitements administrés.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Autres</td><td>- Rhabdomyolyse = indicateur pertinent de CTCG, et surtout d'EMETCG, sur lyse musculaire étendue conséquences des convulsions.
- Possible nécrose tubulaire aiguë dans les cas extrêmes (obstruction des protéines des tubules rénaux par les protéines).
- Hyperlactatémie post-CTCG sur passage au métabolisme anaérobie due à l'apnée pendant la phase tonique.
- Traumatismes sur chutes et mouvements anormaux (luxations, noyade, etc.)</td></tr>
</table>